

**Störungen des Cochlear- und
Vestibularapparates nach
Encephalitiden und Meningitiden**

**(Untersuchungen unter Verwendung
moderner Funktionsprüfungen)**

Friedbert Paul

Druck: Anneliese Schubert, München 5, Corneliusstraße 21, Telefon 21777



Digitized by the Internet Archive
in 2026

AUS DER HALS- NASEN- UND OHRENKLINIK DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN
Direktor: Professor Dr. A. HERRMANN

STÖRUNGEN DES COCHLEAR- UND VESTIBULARAPPARATES

NACH ENCEPHALITIDEN UND MENINGITIDEN

(UNTERSUCHUNGEN UNTER VERWENDUNG MODERNER
FUNKTIONSPRÜFUNGEN)

Inaugural - Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
verfasst und einer Hohen Medizinischen Fakultät der
Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von
Friedbert Paul
aus Kaiserslautern



München 1959

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter: Professor Dr. K. MÜNDNICH

Mitberichterstatter: Professor Dr. A. HERRMANN

Dekan: Professor Dr. K. KOLLE

Tag der mündlichen Prüfung: **30. JUNI 1959**

Meinen lieben Eltern!

INHALTSÜBERSICHT

ERSTER TEIL

Literatur

	Seite
1. Einleitung	7
2. Das Krankheitsbild der Encephalitis epidemica	8
3. Literaturangaben über Hör- und Gleichgewichtsschäden im akuten und chron. Stadium der Enceph. epid.	9
4. Die Meningitis cerebrospinalis und ihre pathologisch-anatomische Grundlage.	11
5. Hör- und Gleichgewichtsstörungen bei Meningitis cerebrospinalis in der Literatur.	12

ZWEITER TEIL

Die kalorische Vestibularisprüfung nach HALLPIKE

1. Technik und Ausführung der kalorischen Vestibularisprüfung nach HALLPIKE.	15
2. Kritik der Methodik.	20

DRITTER TEIL

Eigene Untersuchungen

I. Cochlear- und Vestibularuntersuchungen bei 15 Patienten im chron. Stadium der Enceph. epid.	22
II. Hör- und Gleichgewichtsprüfungen bei 6 jüngeren Patienten nach Enc. epid.	26
III. Cochlear- und Vestibularuntersuchungen bei 17 Patienten nach Meningitis cerebrospinalis	26

IV. Beschreibung zweier in ihrer Ätiologie unklarer Krankheitsbilder	28
V. Zusammenfassung	38
VI. Literaturverzeichnis	42

ERSTER TEIL

1. Die pathologischen Erscheinungen am Cochlear- und Vestibularapparat, welche durch Erkrankungen des Zentralnervensystems hervorgerufen werden, verdienen vom otologischen Standpunkt aus besonderes Interesse. In vielen Fällen wird es unter Einbeziehung der modernen Hör- und Gleichgewichtsprüfung in den Rahmen der neurologischen Untersuchungsmethoden möglich sein, Sitz und Art der Störung genau zu erfassen. Nicht zuletzt kommt der Labyrinthuntersuchung in der Beurteilung über das Fortschreiten oder die Rückbildung bzw. Ausheilung solcher Krankheitsbilder eine entscheidende Bedeutung zu. Die Statoacusticusaffektion bei Encephalitiden und Meningitiden ist der Gegenstand dieser Erörterung.

Die kalorische Vestibularisuntersuchung geht auf BROWN-SEQUARD (1860) und BREUER (1889) zurück. Sie haben als erste entdeckt, dass Nystagmus und Schwindel auftreten, wenn man kaltes Wasser in den äusseren Gehörgang bringt. BARANY (1) veröffentlichte 1907 eine Arbeit über die kalorische Reaktion des Labyrinths und begründete damit die klinische Lehre vom Vestibularapparat und seiner Funktionsprüfung. Ihr liegt neben der Beobachtung von Spontansymptomen die Prüfung der experimentellen Erregbarkeit zu Grunde. Auf diese Weise erhalten wir Aufschluss, ob ein vestibuläres Organ noch reagiert, wobei als Kriterium das Auftreten eines entsprechenden Nystagmus nach Reizanwendung anzusehen ist. Ferner kann die Untersuchung zeigen, ob die Reaktion der beiden Labyrinth eines Patienten gleich oder ungleich ist, und ob sie sich während einer Krankheit quantitativ oder qualitativ ändert.

Neben die Funktionsprüfung des Vestibularorgans tritt die Untersuchung des Gehörs. Hierzu bedient man sich der Umgangs- und Flüstersprache sowie der Tonerzeugung mittels Stimmgabeln und Pfeifen. In den letzten Jahren hat man diese Verfahren durch die elektroakustische Hörmessung mit dem Audiometer erweitert. Dieses Gerät erzeugt Töne von genau bestimmbarer Frequenz und Amplitude. Mit der Tonaudiometrie wird der Hörverlust festgestellt, der durch überschwellige Untersuchungsmetho-

den näher definiert wird. Die Verständlichkeit für Zahlen und Worte kann durch die Sprachaudiometrie bestimmt werden.

Bevor wir uns der literarischen Besprechung von Hör- und Gleichgewichtsstörungen bei der Encephalitis zuwenden, sei noch kurz auf die Ätiologie dieser Krankheit verwiesen.

2. Die Encephalitis epidemica, erstmals im Jahre 1917 von ECONOMO eingehend beschrieben, ist eine schwere, fieberhafte Gehirnentzündung, charakterisiert durch Schlafsucht, Augenmuskellähmungen mit Doppelbildern, Ptosis, Blickpareesen und Nystagmus. Bei der Lumbalpunktion findet man eine Pleocytose und Zuckervermehrung. Der amyostatischen Form der Erkrankung mit Bewegungsarmut steht die hyperkinetische gegenüber, die durch athetotische und choreatische Bewegungen mit tick-ähnlichen Muskelzuckungen gekennzeichnet ist. In 70 % der Fälle folgt unmittelbar anschliessend oder nach einem scheinbar symptomlosen Intervall von mehreren Jahren das chronisch-progrediente Siechtum in Form des Parkinsonismus. Der Erreger, wahrscheinlich ein neurotropes Virus, konnte noch nicht mit Sicherheit identifiziert werden. Einzelne Fälle mit Virusnachweis im Zentralnervensystem sind beschrieben: Einmal bei Grippeencephalitis (BROUN (6)), einmal bei Masern (SCHAF-FER (27)) und in 2 Fällen bei postvaccinaler Encephalitis (SIEGERT (28)). GLANZMANN (15) hingegen vertritt die Ansicht, dass anaphylaktische Vorgänge Impfencephalitiden auslösen können. Er sieht in Sensibilisierungsvorgängen des Organismus, hervorgerufen durch zahlreiche Impfungen die Ursache des Krankheitsprozesses. Pathologisch-anatomisch zeigt das Gehirn im akuten Stadium ödematöse Schwellung und geringe Hyperämie. Das Gewebe erscheint durch die Art der histologischen Veränderungen in Form perivascularer Rundzelleninfiltration der mittelgrossen und zum Teil auch der präkapillaren Gefässe stellenweise ganz zerstört. Die Lokalisation der degenerativen Ganglienveränderungen betrifft hauptsächlich die grossen Zentren im Zwischenhirn und Mittelhirn, vorwiegend den Boden des dritten Ventrikels, den Thalamus, die graue Substanz um den Aquädukt, die Substantia nigra und die ventrikelnahen Teile der Medulla oblongata. Entzündungsprozesse an den Vestibularis- und Cochleariskernen wurden verschiedentlich beobachtet. In den Spätstadien finden sich in diesen Gebieten Glianarben, keine Zei-

chen einer Entzündung, jedoch solche einer fortschreitenden Parenchymdegeneration, was gegen die Erregerpersistenz spricht.

3. Bei der Durchsicht der Literatur stösst man auf unterschiedliche Angaben hinsichtlich der Funktion des Hör- und Gleichgewichtsorgans im akuten und chronischen Stadium der Encephalitis. Die ersten Untersuchungen nach dem Auftreten der Epidemie im Jahre 1918 wurden nach den damals üblichen Methoden durchgeführt. Die Vestibularprüfung erfolgte mit calorischer Reizung, der Funktionsnachweis des Hörorgans mit Umgangs- und Flüstersprache sowie Luft- und Knochenleitungsdauer für die Stimmgabeln.

GROSZ (17) findet bei den von ihm untersuchten Patienten zu Beginn der Erkrankung eine gesteigerte Vestibulariserregbarkeit. Im weiteren Verlauf machte die anfängliche Übererregbarkeit einer Untererregbarkeit mit zunehmender Besserung der sonstigen Symptome Platz. Die Ursache dürfte in der Heilung bzw. bindegewebigen Verödung der Krankheitsherde beruhen, die im Bereich der zentralen Vestibularisbahnen liegen.

GRAHE (16) untersuchte 20 Patienten nach Encephalitis und beobachtete eine mässige Hörminderung für Flüstersprache. Die Knochenleitung war bei 13 Fällen viermal normal, achtmal verkürzt und einmal verhielt sie sich wechselnd im Verlauf mehrerer Untersuchungen. Die Hörprüfungen zeigten nach GRAHE häufig eine Einengung für die höchsten Töne, starke Abweichungen wurden jedoch nicht festgestellt. Die Vestibularisprüfung lieferte im Einzelfalle folgende Resultate: Subjektive Beschwerden in Form von Drehschwindel mit Übelkeit gab nur ein Patient an, Spontan-nystagmus mit horizontaler und rotatorischer Komponente war bei 13 von 20 Fällen vorhanden. Vertikaler Nystagmus kam nicht vor. In 14 Fällen wurde eine verschiedene Erregbarkeit gefunden. Die von GROSZ (17) gemachte Beobachtung einer Übererregbarkeit während der Krankheit und einer Untererregbarkeit nach derselben wird von GRAHE nicht bestätigt. Er schliesst aus seinen Ergebnissen auf eine wechselnde Über- und Untererregbarkeit ohne Gesetzmässigkeit, die ihre Ursache in flüchtigen, zentralen Störungen hat.

Unter den Spätstadien der Encephalitis beobachtete G. PORTMANN (23) bei seinen Untersuchungen im Jahre 1932 eine allgemeine Schwerhörigkeit

vom Typ der Perceptionsstörung, oft verbunden mit subjektiven, ein- oder beidseitigen Ohrgeräuschen wechselnder Intensität.

Das postencephalitische Vestibularissyndrom teilte er in drei Gruppen:

1. Unter den subjektiven Symptomen tritt der Schwindel, dessen Dauer und Häufigkeit grossen Schwankungen unterliegt, an die erste Stelle. Mitunter ist er begleitet von Übelsein, Erbrechen, Kopfschmerzen und Wesensänderungen.
2. Die objektiven Symptome manifestieren sich unter dem Bilde der Gangunsicherheit.
3. Das Auftreten eines Spontannystagmus von unterschiedlicher Stärke wird häufig beobachtet.

Die Vestibularisprüfung zeigte nach G. PORTMANN eine ausgesprochene Untererregbarkeit des Labyrinths.

Im Gegensatz hierzu stehen die Angaben von FREMEL (13). Er diagnostizierte in 80 % der Fälle eine leichte Ansprechbarkeit des Vestibularapparates auf kalorische und Drehreize. Der ausgelöste Nystagmus dauerte 2 - 4 Minuten. Dabei fehlte in den allermeisten Fällen der Schwindel, niemals traten Übelkeit oder Erbrechen auf. Es bestand ein leichter, hemmungsloser Ablauf des Nystagmus mit fast völligem Fehlen von übrigen Nebenreaktionen, ein Verhalten, das er kurz als Übererregbarkeit des Vestibularapparates bezeichnete. Abweichend von Beobachtungen bei raumbeschränkenden, intracraniellen Prozessen war der Nystagmus bei Encephalitis nach FREMEL kleinschlägig. Auf Grund der experimentellen Arbeiten LEIDLERS (2), der den hemmenden Einfluss des Kleinhirns auf den Nystagmusablauf nachwies, nimmt FREMEL (13) an, dass eine Kleinhirnschädigung bei der Encephalitis für die Übererregbarkeit verantwortlich sei. Der kleinschlägige Nystagmus habe seine Ursache in einer Schädigung des vestibulären Reflexbogens, die die vestibuläre, langsame Bewegungskomponente hemme; sie erschöpfe sich auf halbem Weg, worauf reflektorisch die rasche, zentrale Komponente einsetze. In 44 % aller Fälle ergab die FREMEL'sche Untersuchungsserie einen Spontannystagmus, wobei die Hälfte eine Kombination von horizontalem mit vertikalem Aufwärtsnystagmus darstellte und in 40 % nur horizontaler Nystagmus nach einer oder beiden Richtungen vorkam. Cochlearisstörungen wurden nicht beobachtet.

Unter den 13 Fällen ECONOMOS (10) fand sich einmal ein horizontaler Nystagmus und einmal die Kombination von horizontalem und vertikalem Nystagmus.

Nach SCHACHERLS (26) Angaben wechselt im Verlauf der Erkrankung der Nystagmus seine Schlagrichtung, indem aus einem rein horizontalen ein vertikaler Nystagmus entstehen kann, der sicher als retrolabyrinthär anzusehen ist. Die Erklärung sei darin zu suchen, dass im Verlauf der Erkrankung ein Teil der Herde ausheile, während andere Stellen des Gehirns von einer neuen Aussaat betroffen würden. Störungen des Hörvermögens konnte SCHACHERL bei seinen Patienten nicht beobachten.

Nach der endemisch auftretenden Encephalitis in den Jahren 1927 bis 1930 sah WODAK (34) bei den von ihm im Jahre 1931 untersuchten Patienten folgende, charakteristische Symptome: Schwindel, Erbrechen, Spontannystagmus, Einschränkung der oberen Tongrenze, normale Erregbarkeit des Vestibularapparates neben Über- und Untererregbarkeit.

Zusammenfassend kommt man zu der Feststellung, dass die Krankheitsbilder im akuten und chronischen Stadium der Encephalitis epidemica von den verschiedenen Autoren sehr unterschiedlich beurteilt werden. Dies lässt sich zum Teil damit erklären, dass bei der Encephalitis drei Gruppen von Octavusstörungen vorliegen, nämlich die weitaus seltene isolierte Cochleariserkrankung, ferner die Vestibularisaffektion und schliesslich die Kombination von beiden. Abschliessend kann jedoch gesagt werden, dass die subjektiven Beschwerden in Form von Schwindel im Vordergrund des akuten Krankheitsgeschehens stehen. Im chronischen Stadium dagegen macht sich eine wechselnde Über- und Untererregbarkeit des Labyrinths neben einer Innenohrschwerhörigkeit geltend.

4. Nicht selten ist die Encephalitis epidemica kombiniert mit einer zweiten Erkrankung des Zentralnervensystems, die häufig mit Hör- und Gleichgewichtsschäden einhergeht, der Meningitis cerebrospinalis. Sie befällt vorwiegend Kinder in den ersten Lebensjahren. Ihre Diagnose stützt sich auf die bekannten klinischen Symptome. Ätiologisch kommt neben den üblichen Infektionserregern der Meningococcus häufig krankheitsauslösend in Betracht. Die Entstehung erfolgt entweder hämatogen bei einer Allgemeininfektion oder fortgeleitet von einer Otitis media, einer Stirn-

höhleneiterung etc.. Pathologisch-anatomisch stellt die Meningitis eine eitrige Entzündung der Pia und Arachnoidea dar. Die unterschiedliche Weite des Subarachnoidalraumes ist ausschlaggebend für die Ausbreitung des Exsudats. Daher sammelt sich der Eiter vorwiegend an der Hirnbasis und in den Windungstälem der vorderen Konvexität. Bei der basalen Meningitis wird in der Regel ein Übergreifen der Entzündung auf die Hirnkammern und die Plexus beobachtet. In den oberflächlichen Gehirnschichten zeigen sich oft Gefässchädigungen mit punktförmigen Blutungen und bei langem Krankheitsverlauf verschieden intensive Veränderungen im Sinne einer Encephalitis. Es kommt zur ödematösen Auflockerung der oberen Rindenschichten und zum diffusen Eindringen der Leukocyten in die Hirnsubstanz. Degenerative Glia- und Ganglienzellschädigungen sind die Folge. Die Mitbeteiligung der äusseren und inneren Randzone des Gehirns bei Entzündungen der Meningen erklärt die oft im akuten Stadium sich einstellenden klinischen Symptome wie Hyperalgesie, Lichtscheu und motorische Übererregbarkeit.

Die Meningitis kann ohne Ausfälle abheilen. Seit Einführung der Chemotherapie ist die Prognose günstiger geworden. In einem relativ hohen Prozentsatz jedoch finden sich Lähmungen von Hirnnerven, die meistens auf den Folgen einer Neuritis im Bereich der basalen Cisternen beruhen. Dies ist in vielen Fällen die Ursache für eine Hörminderung bzw. Ertaubung. In anderen Fällen kommt es zu einer retrograden Infektion des Labyrinthes auf dem Wege der Lymphscheiden des N. statoacusticus und damit ebenfalls zum Erlöschen seiner Funktion.

5. Im Jahre 1918 berichtete VERSTEEGH (31) über diesbezügliche Untersuchungen. Er prüfte 48 Patienten von denen 6 eine sehr deutliche Hörverschlechterung aufwiesen, während in 3 Fällen leichte Hörverluste festgestellt wurden, ohne dass den Patienten der Hördefekt bewusst war.

JOHNSON (19) hat bei 33 Kranken nach überstandener Infektion Untersuchungen vorgenommen und bei 15 % eine Hörminderung ermitteln können, während bei 4 Patienten eine bis zur Taubheit reichende Schwerhörigkeit vorlag. Die Vestibularisbefunde zeigten keine Abweichung von der Norm. Im Gegensatz hierzu beschreibt SAVELEVA (25) einen Fall von Hirnhautentzündung mit doppelseitiger Schädigung des Vestibularapparates bei völliger Erhaltung des Gehörs.

BENENSON (5) widmet den Störungen des cochleo-vestibulären Apparates nach tuberkulöser Meningitis besondere Aufmerksamkeit. Bei 76 untersuchten Kindern entdeckte er 52 Fälle von Hörstörungen und 26 mal calorische Unerregbarkeit des Vestibularapparates, die in 4 Fällen schon vor einer Streptomycinbehandlung bestand. Der Verfasser kommt zu dem Schluss, dass die Schwerhörigkeit mit und ohne vestibuläre Störungen bei der tuberkulösen Meningitis vorwiegend als Folge spezifischer Hirnerkrankungen mit Erweichungsherden anzusehen sei.

Die Zahl der Hörschädigungen bei Meningococcen-Meningitis nach Einführung der Chemotherapie wird von TROLLE (30) mit 8,5 % und die der Taubstummten mit 1,8 % angegeben.

EIGLER (11) hat anlässlich einer Nachkontrolle von Meningitiskranken 57 Patienten auf Dauerschäden des Gehörs untersucht. Während bei 21 virusbedingten Encephalitiden in keinem Falle eine Hörstörung nachgewiesen werden konnte, erkrankten von 36 Patienten mit Meningitis bakterieller Ätiologie zwei an einer hochgradigen, doppelseitigen Schwerhörigkeit vom Typus der Innenohrhaarzellenschädigung und bei weiteren 2 Fällen kam es zu einer Taubheit ohne Hörreste mit calorischer und rotatorischer Unerregbarkeit des Vestibularis. Auf Grund der mitgeteilten Beobachtungen glaubt EIGLER (11), dass man als Ursache der Cochlearis- und Vestibularisstörungen, die verschiedentlich bei Viruserkrankungen in Erscheinung treten, entweder eine isolierte Labyrinthkrankung oder eine Neuritis des Nervus statoacusticus annehmen muss.

BUBES (7) untersucht die Frage der Beteiligung des Vestibularapparates und dessen Beziehung zum Hörorgan bei der Meningitis cerebrospinalis. Er findet bei einer Reihe von Fällen eine isolierte Schädigung des Gleichgewichtsapparates bei Erhaltung der Cochlearfunktion.

Aus einem Krankenmaterial von 87 Fällen zieht KOTZ (21) die Schlussfolgerung, dass Labyrinthaffektionen im Verlauf der epidemischen, cerebrospinalen Meningitis nicht immer zu einer bleibenden Taubheit führen. Diese trete gewöhnlich schon in der ersten Krankheitswoche ein und verschwinde in einer kleinen Reihe von Fällen noch während der Krankheit oder bald danach. Im allgemeinen werden beide Anteile des Innenohres gleichzeitig und zwar meist doppelseitig befallen. Den grössten Prozentsatz an Innenohrkomplikationen stellt die meningoencephalitische Form

der Meningitis dar. Es wird die Frage einer toxischen Schädigung des Labyrinthes erörtert, wonach je nach der Dauer der Einwirkung der Giftstoffe akut und chronisch verlaufende, langsam fortschreitende Formen der Degenerationsprozesse im Labyrinth unterschieden werden können. DRUSS (8) berichtet über vier Fälle meningogener Labyrinthitis mit tödlichem Ausgang. Es handelte sich um Meningococcen-Meningitiden. Die pathologisch-anatomische Untersuchung ergab ein sero-fibrinöses, nicht eitriges Exsudat das sich im Labyrinth ausgebreitet hatte, neben Hämorrhagien den inneren Gehörgang einbegriffen und Degeneration der Nervenendigungen im Cortischen Organ.

BARTH (4) untersucht den Verlauf des Ausbreitungsweges bei meningogenen Labyrinthitiden. Seine histologischen Untersuchungen zeigen, dass die Überleitung über den Aquaeductus cochleae oder den inneren Gehörgang erfolgen kann.

Auf Grund des Materials der Pressburger Ohrenklinik befasst sich SIVAK (29) im Jahre 1941 mit dem häufigen Auftreten der akut entstandenen, totalen Taubheit bei meningogenen Labyrinthiden. Er kommt zu dem Schluss, dass cerebrospinale, epidemische Hirnhautentzündungen die häufigste Ursache dieses Zustandes bilden. Betroffen davon würden meist konstitutionell kräftige Kinder, die die Krankheit überwunden haben und infolge meningogener Innenohrentzündung ertaubt sind.

Überschaut man die zahlreichen und verschiedenen Deutungen einer Statoacusticusstörung bei Meningitiden, so erkennt man, dass sich die Schädigungen im Einzelfalle verschieden auswirken. Der Grad des Funktionsausfalles wird wesentlich von der Art und Virulenz der Erreger, ihrer Lokalisation und der Abwehrlage des Organismus bestimmt.

ZWEITER TEIL

Die kalorische Prüfung nach HALLPIKE .

1. Bei unseren Untersuchungen verwendeten wir die Gleichgewichtsprüfung nach HALLPIKE (18). Seine Methode und deren Ergebnisse bilden nach WODAK (33) heute in England die wissenschaftliche Basis der modernen oto-neurologischen Praxis.

HALLPIKE studierte ein Phänomen, das in der deutschen Literatur unter der Bezeichnung "Nystagmusbereitschaft" oder "Richtungsüberwiegen des Nystagmus" Eingang fand. Französisch-schweizerische Autoren wie BARBEY (2) nannten dieses Phänomen "*prédominance du nystagme*". HALLPIKE prägte dafür den Ausdruck "*directional preponderance*". Er ging dieses Problem von einer ganz anderen Seite an und seine Schlussfolgerungen, besonders in diagnostischer Hinsicht, sind absolut verschieden von denen der genannten Autoren.

Von *directional preponderance* oder Richtungsbevorzugung des kalorischen Nystagmus spricht HALLPIKE dann, wenn der Nystagmus bei Kalt- oder Warmspülung beider Ohren nach einer Richtung länger dauert.

Folgende Bedingungen müssen nach HALLPIKE genau beachtet werden, um einwandfreie Resultate zu erzielen: Der liegende Patient fixiert ein in gerader Blickrichtung angebrachtes Objekt. Sein Kopf ist um 30 Grad angehoben, wodurch der äussere Bogengang in die für thermische Reize empfindlichste Lage kommt. HALLPIKE beobachtet die Augen ohne Frenzel-Brille bei guter Beleuchtung in einer Distanz von ca. 30 cm. Die Reiztemperaturen betragen genau 30 bzw. 44 Grad. Die verwendete Wassermenge von wenigstens 250 ccm fliesst während 40 Sekunden in den äusseren Gehörgang. HALLPIKE registriert die Zeit, welche zwischen dem Beginn des kalorischen Reizes und dem Ende der sichtbaren Reizantwort verrinnt. Die Durchschnittswerte dieser Zeitspannen liegen bei normalen Versuchspersonen für den Warm-Wasserreiz bei 100 Sekunden und für die Kaltspülung bei 120 Sekunden. Sie entsprechen weitgehend dem

Verlauf der Gauss'schen Kurve mit einer Standardabweichung von 15 Sekunden vom Mittelwert. Die Ergebnisse der calorischen Prüfung lassen sich sehr übersichtlich im Nystagmogramm nach HALLPIKE wiedergeben (siehe Abb.). Dabei wird auf der Abszisse die Zeit aufgetragen; die langen, senkrechten Striche kennzeichnen die Minuten, die kurzen senkrechten je 20 Sekunden und die Punkte die Intervalle von je 10 Sekunden. Oben werden die zwei Reaktionen des linken und rechten Ohres auf einen Kaltreiz von 30 Grad, unten die beiden Reaktionen links und rechts auf den Warmreiz, 44 Grad, eingezeichnet. Die vier Reizantworten werden von oben nach unten mit 1 bis 4 nummeriert. Die Reaktionen 1 und 4 bestehen in einem nach rechts schlagenden Nystagmus, 2 und 3 in einem nach links gerichteten Nystagmus. Es wird also die experimentell ermittelte Nystagmusdauer in den entsprechenden Spalten des Calorigramms mit gestrichelter Linie notiert.

Abbildung 1 zeigt die graphische Darstellung eines Normalbefundes. Die häufigsten Abweichungen von der Norm, die einseitige Verminderung der Bogengangsempfindlichkeit, von HALLPIKE als "canal paresis" bezeichnet, und das sogenannte Richtungsüberwiegen des Nystagmus, die "directional preponderance", kommen in Abbildung 2 zur Darstellung.



Abbildung 1 a

Graphische Darstellung eines Normalbefundes
(nach HALLPIKE).



Abb. 1 b Graphische Darstellung eines Normalbefundes
(nach HALLPIKE)

Auf der Abszisse des Nystagmogramms wird die Zeit registriert: die langen, senkrechten Striche kennzeichnen die Minuten, die kurzen je 20 sec. und die Punkte die Intervalle von je 10 sec. Die punktierte Linie gibt die Nystagmusdauer an.

Abb. 1 a zeigt die Reaktionsdauer des linken und rechten Ohres auf einen Kaltreiz von 30°, Abb. 1 b eine solche auf den Warmreiz von 44°.



Abb. 2 a Rechtsseitige Bogengangsschädigung
(canal paresis)

d. h. die Nystagmusdauer die durch Warm- und Kaltspülung des rechten Ohres hervorgerufen wird, ist vermindert gegenüber der des linken Ohres.

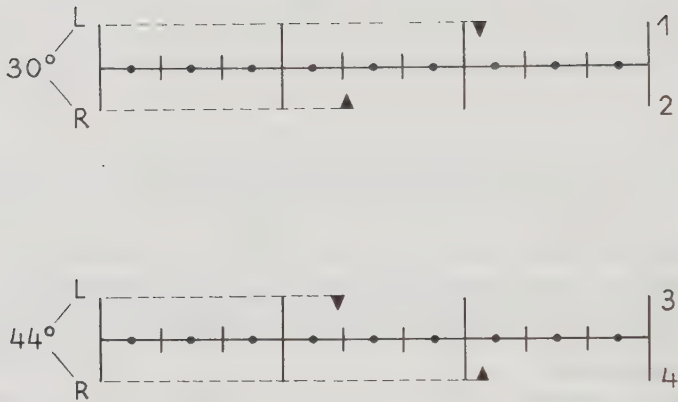


Abb. 2 b Nystagmusbereitschaft nach rechts
(directional preponderance)

d. h. die Dauer des nach links gerichteten Nystagmus, dargestellt durch die Additionen der Reaktionen 2 und 3, ist kürzer als die Reizantwort zur Gegenseite, nämlich der Reaktionen 1 und 4.

In Abb. 2 a liegt eine rechtsseitige Bogengangsschädigung vor, das heisst, die Reaktionen, die durch Warm- und Kaltspülung des rechten Ohres hervorgerufen werden, sind vermindert gegenüber denen des linken Ohres (canal paresis). Diese einseitige Untererregbarkeit wird auf eine periphere Vestibularisschädigung zurückgeführt.

Abb. 2 b zeigt eine Nystagmusbereitschaft oder directional preponderance nach rechts. Dabei ist die Dauer des nach links gerichteten Nystagmus, dargestellt durch die Addition der Reaktionen 2 und 3, kürzer als die Summe der Reizantworten zur Gegenseite, nämlich der Reaktionen 1 und 4. Dieses Richtungsüberwiegen des Nystagmus soll nach HALLPIKE seine häufigste Ursache in einer zentralen Schädigung haben.

Diese beiden Abweichungen von der Norm können allein oder kombiniert vorkommen. Liegt beispielsweise eine linksseitige Bogengangsschädigung in Verbindung mit einer Nystagmusbereitschaft nach rechts vor, die nach HALLPIKE ihren Grund in einer Utriculusschädigung links hat, so spricht man von einer ungekreuzten Kombination, im Gegensatz zu den selteneren gekreuzten Kombinationen, bei denen eine Nystagmusbereitschaft nach rechts (bzw. links) mit einer canal paresis rechts (bzw. links) vergesellschaftet ist. Die HALLPIKE'sche Registrierung gestattet somit folgende vier Qualitäten der Reizbeantwortung abzulesen:

1. Das Richtungsüberwiegen des Nystagmus (directional preponderance).
2. Die Bogengangsschädigung (canal paresis).
3. Die Kalt - Warm - Empfindlichkeitsunterschiede, Sie entsprechen der Addition der Reaktionen 1 und 2 vermindert um die Summe der Reaktionen 3 und 4.
4. Die sogenannte totale Empfindlichkeit. Darunter verstehen wir die Summe der Reaktionen 1, 2, 3 und 4.

HALLPIKE sieht in seiner Methodik folgende Vorteile:

1. Die Prüfungen sind für den Untersucher und den zu Untersuchenden einfach durchzuführen.
2. Die Resultate ermöglichen eine klare Bestimmung der Empfindlichkeit des horizontalen Bogenganges.

3. Durch die Untersuchung wird das sogenannte Richtungsüberwiegen des Nystagmus erfasst.
4. Der kalorische Nystagmus ist im Gegensatz zum Drehnystagmus für beide Labyrinth getrennt und ohne Unterschiede der Reizbeantwortung reproduzierbar.
5. Man erhält eine maximale Nystagmusdauer mit den geringsten subjektiven Beschwerden, wenn die Wassertemperatur ungefähr 7 Grad von der Körpertemperatur abweicht; die Verwendung äquidistanter Temperaturen hat überdies den Vorteil, dass das Labyrinth von gleich grossen Reizen entgegengesetzter Art erreicht wird, so dass quantitative Vergleiche zwischen allen warmen und kalten Reizen möglich sind.
6. Das Calorigramm gestattet nach Beendigung der Prüfung auf einen Blick die Diagnose: Normale Funktion beider Labyrinth, einseitige Bogengangsschädigung, Nystagmusbereitschaft und Bogengangsschädigung plus Nystagmusbereitschaft.

2. Obzwar diese Methode in England sehr viel verwendet wird, so gibt es doch Stimmen, die an ihr manches zu bemängeln haben. Es wurde oft die Frage erörtert, ob man mit der FRENZEL-Brille untersuchen solle, oder ob die gewöhnliche Beobachtung der Augen den Vorzug verdiene. Ohne FRENZEL-Brille sei das Ende des Nystagmus leichter zu konstatieren, dagegen schliesse die Brille das Hinzukommen einer extravestibulären Komponente durch die Blickfixierung aus (RÜEDI (24)). Ein anderer wichtiger Punkt betrifft die Grenzen der normalen Nystagmusdauer. Autoren wie BARRÉ - GREINER (3) wollen nur Differenzen zwischen beiden Seiten in der Reizantwort von mindestens 20 Sekunden als massgebend gelten lassen, andere sogar erst Unterschiede von wenigstens 40 Sekunden. Auch WODAK (33) hält die kleinen von HALLPIKE als entscheidend verwandten Differenzen für zu gering. Er wendet sich auch dagegen, dass HALLPIKE sich bei schwerwiegenden Diagnosen, die er nur aus dem Untersuchungsbefund des vestibulären Nystagmus stellt, auf den Nystagmus beschränkt und die übrigen Reflexe, wie vor allem die Abweichreaktion der Arme und die Arm-Tonus-Reaktion überhaupt nicht beachte. Ein wesentlicher Einwand gegen die HALLPIKE'sche Lehre ist die Tatsache, dass bei gesunden Versuchspersonen von verschiedenen Autoren

(JONGKEES (20) und FRENZEL (14)) Nystagmusbereitschaft nachgewiesen wurde. Nach JONGKEES solle die Nystagmusbereitschaft normalerweise nach links gerichtet sein, hingegen zeigen Linkshänder angeblich eine Nystagmusbereitschaft zur rechten Seite. Daraus folgert man, dass ein Überwiegen der einen Hirnhemisphäre über die andere, wie dies beispielsweise in der einseitigen Lokalisation des Sprachzentrums zum Ausdruck kommt, mit der Nystagmusbereitschaft ursächlich in Zusammenhang stehen könnte (JONGKEES (20)). Der Beweis für diese Theorie wurde noch nicht erbracht. Bei der Festlegung der Grenze der normalen Nystagmusdauer ging man von der Beobachtung aus, dass die Werte für den linken und rechten Gehörgang nach kalter und warmer Reizung bezüglich ihrer Gesamtdauer nie mehr als 20 % von einander abweichen (JONGKEES (20)). Wenn man ferner berücksichtigt, dass die Fehlergrenze der kalorischen Prüfung nach JONGKEES ungefähr bei 10 % liegt, so wird man von einer pathologischen Bedeutung eines Untersuchungsergebnisses erst sprechen dürfen, wenn der Unterschied in der Reizbeantwortung mindestens 20 % beträgt. Diesen Wert legten wir unseren Befunden zu Grunde. Die Frage, warum bei der vorliegenden Methode nur die Nystagmusdauer als Mass der Reizantwort an Stelle der übrigen Nystagmusqualitäten wie Frequenz, Amplitude oder Gesamtzahl der beobachteten Schläge gewählt wird, beantwortet HALLPIKE (18) mit dem Hinweis, dass zwei dieser vier Eigenschaften, nämlich Frequenz und Amplitude im Verlauf der Untersuchung variieren. Die Messung dieser beiden Effekte würde deshalb ein kontinuierlich registrierendes, optisches oder elektrisches System erfordern. Somit bleiben die zwei weiteren Nystagmuseigenschaften: Die Dauer und die Gesamtzahl der Schläge. Je länger der Nystagmus in einem gegebenen Falle dauert, desto grösser ist die Gesamtzahl der Schläge. Die beiden Werte sollen einander entsprechen, so dass man nur einen von beiden beobachten braucht. Da die Bestimmung der Nystagmusdauer einfacher ist als die Zählung aller Schläge, wählt HALLPIKE die erste Möglichkeit.

Ein weiterer Punkt betrifft die Unterscheidung eines kurz dauernden Nystagmus grosser Amplitude von einem lang dauernden mit kleiner Amplitude. Erfahrungsgemäss dauert der am stärksten ausschlagende Nystagmus am längsten, so dass nach HALLPIKE auch hier die Dauer der Reizantwort ein verlässliches Mass der Reaktionsquantität vermittele.

DRITTER TEIL

Der folgende Abschnitt berichtet über elektroakustische Hörmessungen und Vestibularisprüfungen nach HALPKE, die an der Hals- Nasen- Ohrenklinik der Universität München bei 40 Patienten nach Encephalitis und Meningitis durchgeführt wurden. Die Ergebnisse der thermischen Prüfungen werden im Hinblick auf ein Richtungsüberwiegen des Nystagmus (directional preponderance) und eine Bogengangsschädigung (canal paresis) dargestellt.

I. Zur Untersuchung kamen zunächst 15 Patienten, die zum grossen Teil in ihrer Kindheit während der grippeartigen Epidemie in den Jahren 1919 - 1924 an Encephalitis erkrankt waren. Sie zeigten durchwegs heute das klinische Bild eines schweren Parkinsonismus, charakterisiert durch den amyostatischen Symptomenkomplex (Bewegungsarmut, Rigidität und Hypertonus der Muskulatur).

Die Vestibularisprüfung ergab bei 6 Patienten einen normalen Befund, das heisst, die Reaktionsdifferenz der jeweiligen beiden Labyrinthe lag innerhalb der mit 20 % festgelegten Streubreite. Über Schwindel oder Gangunsicherheit wurde nicht geklagt. Vier von diesen Kranken wiesen eine Hörminderung auf, welche die physiologische, altersbedingte Abweichung überschritt. Die beidseitige Höreinbusse nahm nach den hohen Frequenzen stark zu und bewegte sich oberhalb c^4 durchschnittlich zwischen 40 und 50 Dezibel. Von den übrigen 9 Patienten zeigten 4 eine directional preponderance (HALPKE) und einen richtungswechselnden, horizontal schlagenden Provokationsnystagmus. Bei 3 von diesen 9 Patienten ist eine vollkommene Ertaubung für Frequenzen oberhalb 4000 Hertz eingetreten, während in einem Falle ein sich über alle Frequenzen erstreckender Hörverlust von 40 Dezibel zu verzeichnen war. Eine directional preponderance rechts plus canal paresis links trat in zwei Fällen in Erscheinung, wobei einmal ein Spontan- und Provokationsnystagmus mit rotatorischer Schlag-

richtung beobachtet wurde. Das Audiogramm der beiden Patienten zeigte einen Abbruch der Hörkurve im Tonbereich von c_4 und c_5 . Die restlichen drei Kranken boten das Bild einer linksseitigen Untererregbarkeit ohne Spontan- bzw. Provokationsnystagmus, dagegen wurden subjektive Beschwerden in Form von leichtem Schwindel geäußert, der bei bestimmten Körperlagen auftrat und von kurzer Dauer war. Die Angaben dieser drei Patienten würden nach der Klassifizierung von FRENZEL (14) für einen Vestibularisschwindel sprechen. Eine periphere Vestibularisschädigung ist anzunehmen. Elektroakustisch konnte bei den drei letztgenannten Patienten eine Hörminderung von durchschnittlich 50 Dezibel für niedere Frequenzen und ein Abbruch der Kurve für hohe Töne nachgewiesen werden.

Die zusammenfassende Auswertung der vorliegenden audiometrischen Untersuchungsergebnisse zeigte bei 11 von 15 Encephalitiskranken im Spätstadium (33 - 38 Jahre nach der akuten Erkrankung) einen doppelseitigen, geringen Hörverlust in den tiefen Tonlagen. Der weitere Verlauf der Hörkurven ist charakterisiert durch einen Steilabfall im Frequenzbereich von c_4 bis c_5 , der oberhalb 4000 Hertz zu einem vollkommenen Abbruch der Kurve führte (siehe Abb. 3). Diese Befunde können auch unter Berücksichtigung der altersbedingten Schwerhörigkeit geradezu als pathognomonisch für das chronische Stadium der Encephalitis epidemica angesehen werden. Durch die bevorzugte Schädigung der höheren Frequenzen, die den Sprachbereich nicht wesentlich beeinträchtigen, bleibt den Patienten die Schwerhörigkeit oft lange verborgen.

Die moderne Geräuschaudiometrie ermöglicht eine genauere Lokalisation des krankhaften Prozesses. Um eine Störung im Cortischen Organ von einer ganglionär-nervösen Schwerhörigkeit zu unterscheiden, haben wir bei mehreren Patienten ein Geräuschaudiogramm nach LANGENBECK angefertigt. Der Befund sprach eindeutig für einen ganglionären Typ der Perzeptionsschwerhörigkeit (siehe Abb. 3 b).

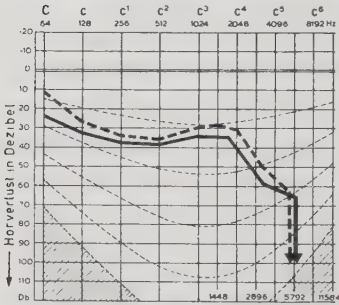
Bei der diagnostischen Auswertung der Vestibularisprüfungen ist zu berücksichtigen, dass ein Richtungsüberwiegen des Nystagmus durch Affektion der verschiedenen Abschnitte des vestibulären Systems verursacht werden kann. Während man früher annahm, dass Nystagmusbereitschaft ausschliesslich ein peripheres Symptom darstelle, haben DUSSER DE BARENNE (9) und DE KLEYN (9) 1923 gezeigt, dass die Entfernung einer Grosshirnhemisphäre ein Richtungsüberwiegen des Nystagmus zu einer

K	L+G	L	L	G	L	L+G	K
Rechts		Beide		Links			

Dat. _____
Nr. _____

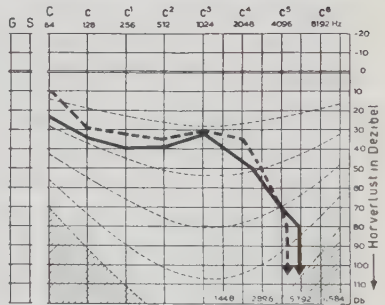
Atlas - Audiogramm

Name: _____ Beruf: _____
Wohnung: _____ geb.: _____



Rechtes Ohr

Abb. 3a



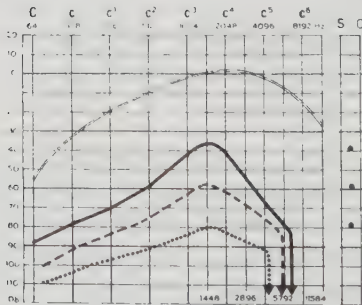
Linkes Ohr

K	L+G	L	L	G	L	L+G	K
Rechts		Beide		Links			

Dat. _____
Nr. _____

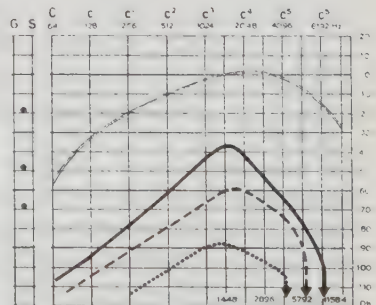
Atlas - Audiogramm

Name: _____ Beruf: _____
Wohnung: _____ geb.: _____



Rechtes Ohr

Abb. 3b



Linkes Ohr

Seite auslösen kann. Später wurde Nystagmusbereitschaft auf das Vorhandensein zentraler Störungen (Erkrankungen der hinteren Schädelgrube, Prozesse am Boden des vierten Ventrikels und Temporalgeschwülste) zurückgeführt. Für eine retrolabyrinthäre Genese der directional preponderance spreche nach HALLPIKE (18), dass die Bogengänge auf Warm- und Kaltreize auch bei einem Richtungsüberwiegen des Nystagmus zeitlich verschieden reagieren. Die periphere vestibuläre Reaktion müsse demnach erhalten sein. Auch das gemeinsame Vorkommen von directional preponderance und richtungswechselndem Provokationsnystagmus deutet auf eine zentrale Genese hin, da FRENZEL (14) den richtungsunabhängigen Provokationsnystagmus als zentral bedingt ansieht. Nicht zuletzt liefert die Schlagrichtung ein Kriterium bei der Differenzierung des beobachteten Nystagmus.

Nach den vorausgegangenen Ausführungen und neuen Untersuchungen muss man das Vorhandensein einer directional preponderance in Verbindung mit richtungswechselndem Provokationsnystagmus im Sinne einer zentralen Auslösung deuten. Differentialdiagnostisch ist bei der Auswertung der Audiogramme eine Altersschwerhörigkeit zu berücksichtigen. Während aber die Altersschwerhörigkeit durch eine von den tiefen zu den hohen Frequenzen kontinuierlich abfallende Hörkurve charakterisiert ist, beobachteten wir bei einem grossen Teil unserer Patienten nach einem abgesunkenen Horizontalverlauf einen Abriss der Kurve im Tonbereich von c^4 bis c^5 .

Sowohl das Nystagmusüberwiegen als auch der Spontan- bzw. Provokationsnystagmus können Zeichen einer zentralen Vestibularistonusdifferenz sein, die bei unseren Patienten infolge krankhafter Veränderungen im Cerebrum durch die zugrunde liegende Encephalitis bedingt sein dürften. Man nimmt an, dass entweder eine Enthemmung zentraler Regulationsinflüsse oder eine Reizerscheinung innerhalb der supranucleären Bahnen für die directional preponderance verantwortlich zu machen sei. Auch entzündliche Vernarbungen im mittleren Teil des Deiterschen Kerns, von dem rein horizontaler Nystagmus ausgelöst wird, wurden als Ursache in Erwägung gezogen (WITTMACK (32)). Die von uns beobachteten Nystagmusformen fänden so ihre Erklärung. Die vielseitigen anatomischen und funktionellen Verflechtungen des Vestibularsystems mit den Reflexbahnen für den muskulären Tonus, für die Okulomotorik und für die ve-

getativen Reaktionen machen eine genauere Lokalisation der Störung fast unmöglich.

II. Die zweite Reihe von Untersuchungen betrifft eine Gruppe von 6 jüngeren Patienten im Alter von 10 - 20 Jahren. Alle hatten zwischen dem zweiten und siebenten Lebensjahr, also vor 3 bis 18 Jahren, eine Encephalitis mitgemacht.

Während in drei Fällen (Erkrankung vor 3 - 8 Jahren) die thermische Vestibularisprüfung und die audiometrischen Untersuchungen normale Befunde ergaben, wurde bei drei Patienten deren Erkrankung länger als 12 Jahre zurücklag, eine Nystagmusbereitschaft, einmal kombiniert mit gegenseitiger, kalorischer Untererregbarkeit (canal paresis) beobachtet. Bei den letztgenannten drei Patienten wurde eine von den tiefen zu den hohen Frequenzen kontinuierlich abfallende Hörkurve ermittelt. Klinische Symptome, die auf einen beginnenden oder ausgeprägten Parkinsonismus hinweisen würden, konnten nicht festgestellt werden. Der Vergleich mit der vorher besprochenen Gruppe von 15 Patienten könnte für ein verzögertes Manifestwerden der zentralen Affektionen sprechen. Die Untersuchungsergebnisse berechtigen vielleicht zu der Annahme, dass die ausgeheilte Encephalitis nach einem symptomlosen Intervall von mehreren Jahren zu Schäden führt, die während dieser Zeit weder audiometrisch noch durch Vestibularisprüfungen nachgewiesen werden können (vergl. obige 3 junge Patienten der II. Gruppe). Diese Schäden lassen sich nach dem erwähnten Intervall durch den Nachweis einer Nystagmusbereitschaft vielleicht voraussagen, obwohl auch dann noch keine Zeichen von Parkinsonismus erkennbar sind.

III. Unseren Untersuchungen von Hör und Gleichgewichtsstörungen nach Encephalitiden haben wir solche im Anschluss an Meningitiden bakterieller Ätiologie gegenübergestellt. Zur Nachkontrolle kamen 17 Meningitis-Patienten. Das Erkrankungsalter der heute durchschnittlich 11-jährigen Kinder lag zwischen 2 und 7 Jahren.

In acht Fällen ergab die Vestibularisprüfung nach HALLPIKE und die elektroakustische Hörmessung einen vollkommen normalen Befund.

Von besonderem Interesse ist das Krankheitsbild von zwei Patienten, die in früher Kindheit eine schwere, bakterielle Meningitis durchgemacht haben. Mit den typischen Symptomen einer Hirnhautentzündung erfolgte damals Aufnahme im Haunerschen Kinderspital. Bei der vorgenommenen Lumbalpunktion entleerte sich bei beiden Kindern dick-eitriger, flockiger Liquor. An den Trommelfellen waren keine krankhaften Veränderungen festzustellen. Weitere otologische Befunde wurden nicht erhoben. Während bei dem ersten Kinde eine sofortige, irreversible Ertaubung mit Gleichgewichtsstörungen eintrat, führte im zweiten Falle nach anfänglich erfolgloser Penicillinbehandlung eine Streptomycintherapie zu guten Erfolgen. Bei der Entlassung zeigte sich angeblich ein normales Hörvermögen.

Jetzige Nachuntersuchung: In beiden Fällen fand sich eine vollkommene Ertaubung mit calorischer Unerregbarkeit des Vestibularis. Nach Aussagen der Eltern sei es bei dem zweiten Kinde sehr bald nach der Klinikentlassung zu einem progredienten Hörverlust gekommen.

Eine genaue Lokalisation der Störung ist auf Grund der klinischen Befunde kaum möglich. Bei dem zweiten Patienten ist eine Streptomycinschädigung wahrscheinlich. Bei dem ersten Kinde wird man in erster Linie an eine durchgemachte, retrograde Labyrinthitis denken. Sie ist durch ein sero-fibrinöses oder eitriges Exsudat im häutigen Labyrinth mit Atrophie und Degeneration der Nervenendigungen und des Cortischen Organs gekennzeichnet. Verschiedentlich wurde bei Fällen von Ertaubung meningitischen Ursprungs auch eine Neuritis des Nervus statoacusticus längs seines Verlaufes von der Hirnbasis zum inneren Gehörgang und eine daraus resultierende Aufhebung der Leitfähigkeit nachgewiesen. Die pathologisch-anatomische Grundlage einer solchen Schädigung bildet eine über das interstitielle Gewebe auf die Nervensubstanz übergreifende Entzündung. Morphologisch finden wir einen degenerativen Zerfall der Nervenbestandteile. An die Stelle der ausgefallenen Nervenelemente tritt im Laufe der Zeit locker aufgebautes Bindegewebe. Die Heilung erfolgt unter Bildung schrumpfender Narben.

Als Restsymptom der überstandenen Infektion beobachteten wir bei einem der restlichen sieben Patienten eine Nystagmusbereitschaft und viermal eine Kombination von directional preponderance plus gegenseitiger canal paresis. Ein richtungswechselnder Provokationsnystagmus konnte in den

letzten genannten vier Fällen ausgelöst werden. Diese Ergebnisse sprechen eindeutig für eine zentrale Genese der Störung.

Die restlichen beiden Kranken zeigten eine einseitige, calorische Untererregbarkeit (canal paresis).

Überprüft man die Audiogramme dieser 7 Patienten, so bieten sie keinen charakteristischen Befund. Abgesehen von einem einseitigen Hörverlust für den Bereich oberhalb c⁶ bei einem Patienten, lag die Höreinbusse für alle anderen Fälle innerhalb der physiologischen Streubreite von 5 - 10 Dezibel. Normales Gehör hatten auch die zwei zuletzt angeführten Kranken mit einseitiger, thermischer Untererregbarkeit. Sie klagten dagegen über geringe Gleichgewichtsstörungen. Sicherlich sprach in einem Falle die Labyrinthuntererregbarkeit (canal paresis) bei normalem Cochlearapparat zusammen mit der Diagnose "otogene Meningitis" für einen isolierten Befall der peripheren Vestibularisabschnitte.

Hinsichtlich Spätschäden bei bakteriellen Meningitiden lässt sich zusammenfassend sagen: Auf Grund der Untersuchungen darf man mit ziemlicher Sicherheit annehmen, dass mehrere Jahre nach der Erkrankung bei einem grossen Teil scheinbar Gesunder der Gleichgewichtsapparat noch erkennbar gestört ist (directional preponderance, canal paresis, richtungswechselnder Provokationsnystagmus). Die Störungen bei den von uns untersuchten Fällen haben aber nur den vestibulären Teil getroffen, während die Cochlearfunktion unberührt blieb.

IV. Zwei Krankheitsbilder, die in ihrer Symptomatologie weder in die Reihe der Encephalitiden noch der Meningitiden eingereiht werden können, seien im folgenden kurz aufgeführt:

1. Jetzt 28-jährige Frau, E. V., erkrankte mit 11 Jahren kurzfristig an Ohrensausen beiderseits, dem innerhalb weniger Tage eine vollkommene Ertaubung folgte. Bei der damaligen Aufnahme im Haunerschen Kinderspital wurden Retropulsionen beim Gehen und ein positiver Romberg (in der Anamnese keine Seitenangabe) festgestellt. Während des Krankheitsverlaufes traten weder Fieber noch Zeichen einer Nackensteifigkeit auf. Kein Nystagmus, keine Augenmuskellähmungen. Der unter normalem Druck stehende Liquor ergab eine geringe Pleozytose und angedeutete Eiweissreaktionen.

Damaliger otologischer Befund: Trommelfelle o.B., leichte Druckschmerzhaftigkeit der linken Warzenfortsatzgegend, vollkommene thermische Unerregbarkeit der Labyrinth und beiderseitige Ertaubung.

Die jetzige Nachuntersuchung zeigte das gleiche Ergebnis. Nach Angaben der Mutter bestehen noch Schwindelerscheinungen und zeitweise Kopfschmerzen.

2. 13-jähriges Mädchen, G.M., Im September 1946 fiel den Eltern stärkeres Schielen und lallende Sprache bei ihrem damals zweijährigen Kinde auf. Es wurde zunehmend phlegmatisch, liess den Kopf hängen und verlor jegliches Interesse an seiner Umgebung. Während des anschliessenden Klinikaufenthaltes traten nächtliche Anfälle mit lautem Schreien und gelegentliches Erbrechen auf, Geringe Temperaturen von 37 - 38 Grad, Liquor o.B.. Augenhintergrund nicht pathologisch verändert, Tremor und ataktische Bewegungen der Hände, Leichte Facialisparese. Ein otologischer Befund wurde damals nicht erhoben.

Nachuntersuchung: Das Kind konnte weder laufen noch sprechen, knirschte mit den Zähnen und zeigte Absencen, die sich in kurzen Zeitabständen wiederholten. Erheblicher Strabismus beiderseits. Die Labyrinth waren kalorisch unerregbar. Vollkommener Hörverlust. Die Eltern berichteten, dass sie die Ertaubung ihres Kindes im Anschluss an die Erkrankung bemerkt haben.

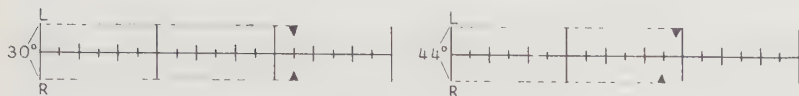
Bei beiden Patienten liessen sich im Liquor weder im direkten Ausstrich noch mit den üblichen Kulturverfahren Erreger nachweisen. Trotz des in der Krankengeschichte verzeichneten negativen Liquorbefundes ist bei dem zweiten Patienten dennoch eher eine retrograde Labyrinthitis wahrscheinlich, während im ersten Falle an eine virusbedingte, abakterielle Meningitis mit Encephalitis und Encephalomyelitis zu denken wäre. Diese Krankheitsbilder lassen sich oft schwer voneinander abgrenzen. ZIPPEL (35) beschrieb ähnliche Krankheitsverläufe mit Statoacusticusstörungen bei occuluten Meningitiden, die wahrscheinlich durch Viren bedingt waren. Da nach FANCONI (12) seit 1932 die cerebralen und die cerebral-bulbären Formen der Poliomyelitis immer häufiger werden (Kopfwanderung der Poliomyelitis), fasst er manche Fälle aseptischer Meningitis nur als verschiedene Erscheinungsformen der Heine-Medinschen Krankheit auf. Trotz vieler Bemühungen ist es aber bis heute noch nicht gelungen, den Pathomechanismus der Krankheit aufzuklären.

T A B E L L E

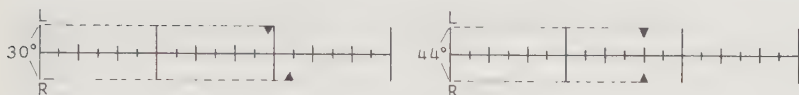
Vestibular-Befund

	Name	Normal	Direction, Prepond.	Direct, Prep. + Canal Pares.	Canal Paresis	Provokation, Nystag.	Subjektive Beschwerd.
Parkinsonisten	S. A.	x					
	R. B.	x					
	L. K.	x					
	W. D.	x					
	H. A.	x					
	K. G.	x					
	S. B.			x		x	
	B. H.			x			
	J. M.		x			x	
	H. X.		x			x	
	L. T.		x			x	
	O. J.		x			x	
	W. H.				x		x
	M. K.				x		x
	W. J.				x		x
Jugendliche Encephalit-Pat.	C. K.			x			
	H. F.	x					
	K. H.		x				
	L. G.		x				
	D. A.	x					
	R. B.	x					
	E. V.		Unerregbar				x
	G. M.		Unerregbar				
Meningitis - Patienten	A. Z.	x					
	C. S.	x					
	A. S.	x					
	M. S.	x					
	M. K.	x					
	E. K.	x					
	B. C.	x					
	H. A.	x					
	R. S.		Unerregbar				
	H. S.		Unerregbar				
	A. E.		x				
	L. S.			x		x	
	E. H.			x		x	
	H. A.			x		x	
	P. O.			x		x	
	J. L.				x		x
	H. H.				x		x

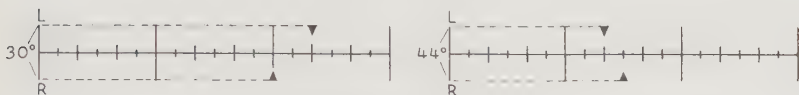
GRAPHISCHE DARSTELLUNG
DER UNTERSUCHUNGSERGEBNISSE IM CALORIGRAMM
NACH HALLPIKE



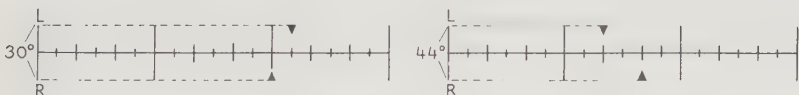
Pat: S. A. normaler Befund



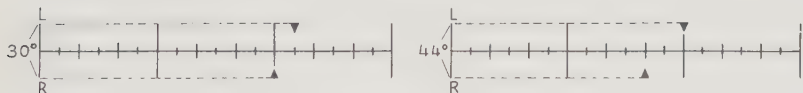
Pat: R. B. normaler Befund



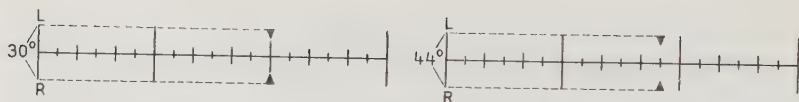
Pat: L. K. normaler Befund



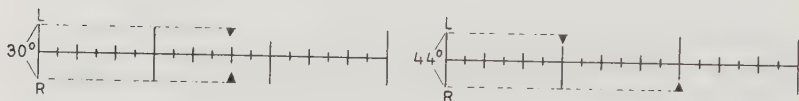
Pat: D. W. normaler Befund



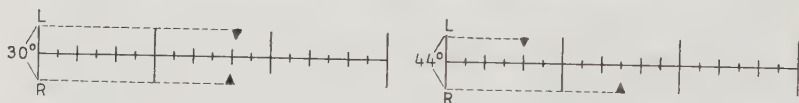
Pat: H. A. normaler Befund



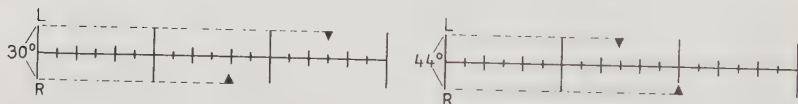
Pat: K. G. normaler Befund



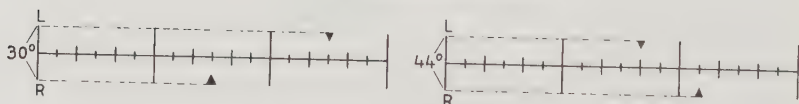
Pat: S. B. Direct. prep. rechts + can. paresis links



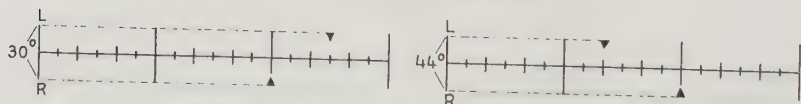
Pat: B. H. direct. prep. rechts + can. paresis links



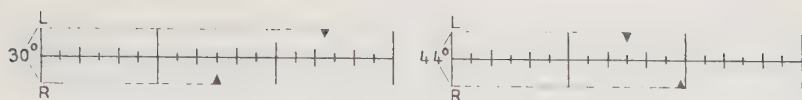
Pat: J. M. Direct. prep. rechts



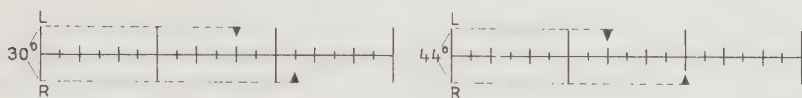
Pat: H. X. Direct. prep. rechts



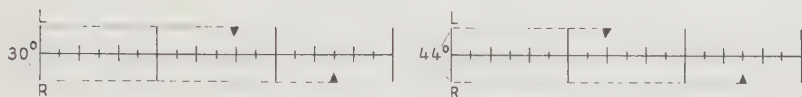
Pat: L. T. Dir. prep. rechts



Pat: O. J. Dir. prep. rechts



Pat: W. H. Can. paresis links



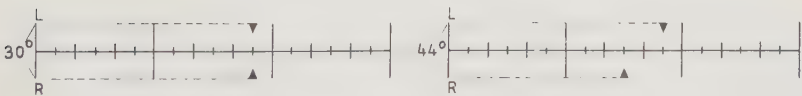
Pat. M. K. Can. paresis links



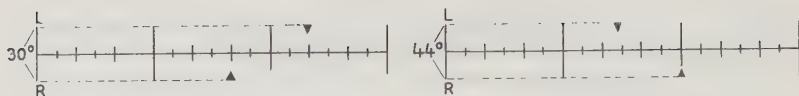
Pat. W. J. Can. paresis links



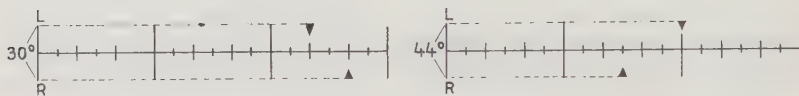
Pat: C. K. Direct. prep. rechts + can. par. links



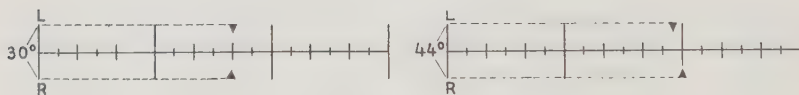
Pat: H. F. normaler Befund



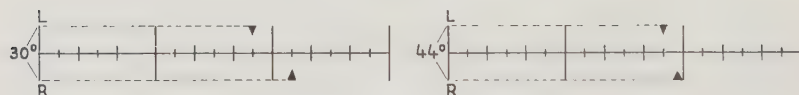
Pat. K.H.: Direct. prep. rechts



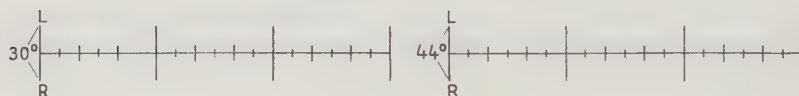
Pat: G. L. Direct. prep. links



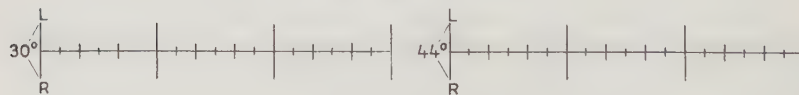
Pat: D. A. normaler Befund



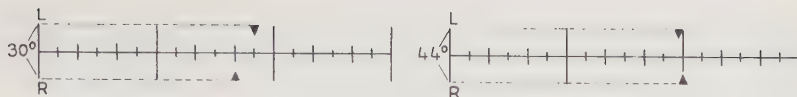
Pat: R. B. normaler Befund



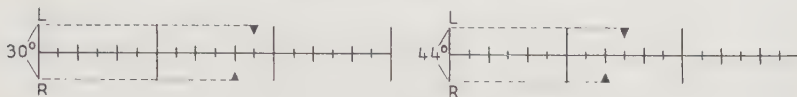
Pat.: E. V. Calor. unerregbar



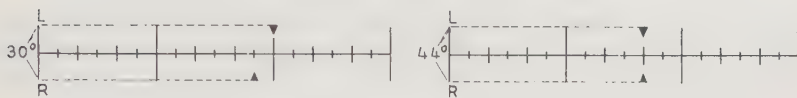
Pat: G. M. Calor. unerregbar



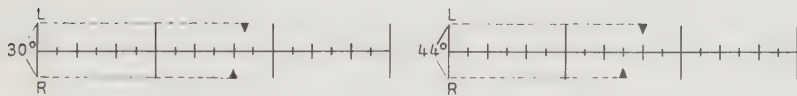
Pat: A. Z. normaler Befund



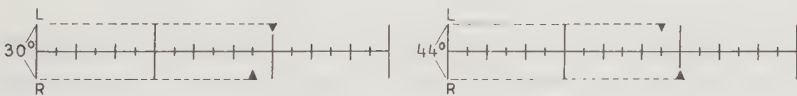
Pat: C. S. normaler Befund



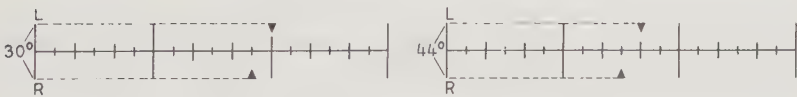
Pat: A. S. normaler Befund



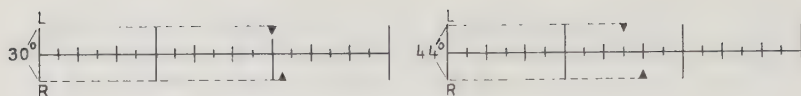
Pat: M. S. normaler Befund



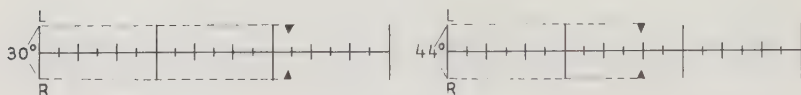
Pat: M. K. normaler Befund



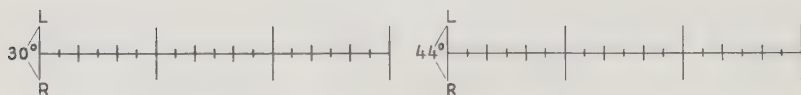
Pat: E. K. normaler Befund



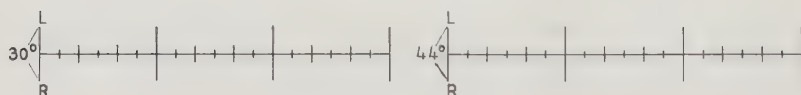
Pat: B. C. normaler Befund



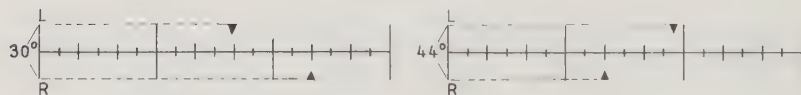
Pat: H. A. normaler Befund



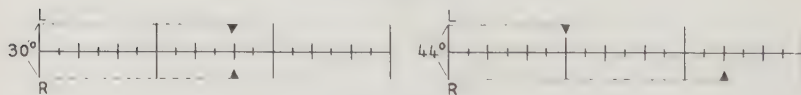
Pat: R. S. Calor. unerregbar



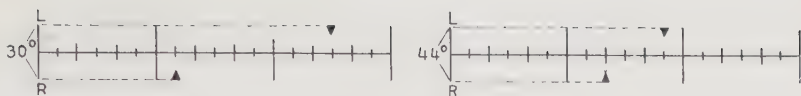
Pat: H. S. Calor. unerregbar



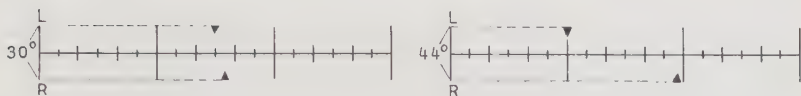
Pat: A. E. Direct. prep. links



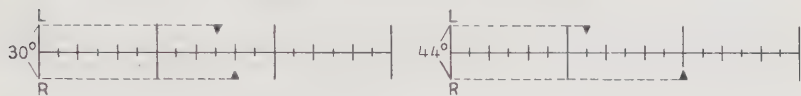
Pat: L. S. Direct. prep. rechts + can. par. links



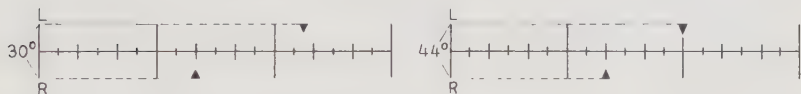
Pat: E. H. Dir. prep. rechts + can. par. rechts



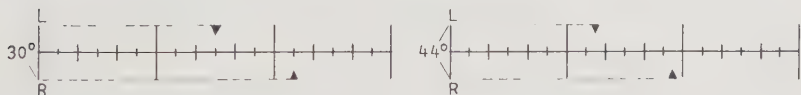
Pat: H. A. Dir. prep. rechts + can. par. links



Pat: P. O. Dir. prep. rechts + can. par. links



Pat: I. L. Can. paresis rechts



Pat: H. H. Can. paresis links

ZUSAMMENFASSUNG

Vierzig Encephalitis- und Meningitiskranke wurden mit der HALLPIKE'schen Vestibularisprüfung, deren Technik einschliesslich ihrer Vor- und Nachteile beschrieben wird, und mittels Audiometrie auf Statoacusticus-schäden untersucht.

1 a) Die erste Gruppe von Untersuchungen umfasst 15 Patienten, die zum grossen Teil in den Jahren 1919 - 1924 an Encephalitis epidemica erkrankt waren. Sie bieten heute das klinische Bild eines schweren Parkinsonismus.

In 6 Fällen zeigte sich eine pathologische Nystagmusbereitschaft (directional preponderance), die als Restsymptom einer zentralen Affektion gedeutet werden kann. Gleichzeitig konnte bei den genannten Patienten ein richtungswechselnder Provokations- bzw. Spontannystagmus nachgewiesen werden.

Von den übrigen 9 Patienten boten 6 einen normalen Vestibularisbefund, während in 3 Fällen eine einseitige Bogengangsschädigung (canal paresis) als Ausdruck einer peripheren, isolierten Vestibularisschädigung ermittelt wurde.

Offenbar macht sich im chronischen Stadium der Encephalitis eine zunehmende mit Nystagmusbereitschaft einhergehende Schädigung zentraler Zentren bzw. Bahnen geltend, die ohne subjektiven Beschwerden von seiten des Gleichgewichtsorgans verläuft.

Die Hörfunktionsprüfung ergab in sämtlichen Fällen eine retrolabyrinthäre nach den hohen Frequenzen zunehmende Perceptionsschwerhörigkeit. Bei 70 % der Patienten zeigte die Hörkurve einen charakteristischen Steilabfall im Frequenzbereich von c^4 bis c^5 , der oberhalb 4000 Hertz zu einem vollkommenen Abbruch der Kurve führt und sich dadurch wesentlich von der Altersschwerhörigkeit unterscheidet. Dieser Befund scheint für das chronische Stadium der Encephalitis epidemica kennzeichnend zu sein.

I b) Die zweite Gruppe bilden 6 Patienten von 10 - 20 Jahren, die zwischen dem zweiten und siebenten Lebensjahr eine Encephalitis durchgemacht hatten.

In drei Fällen waren die Prüfungsergebnisse normal, dagegen beobachteten wir bei drei Patienten, deren Erkrankung länger als 12 Jahre zurücklag, eine Nystagmusbereitschaft (directional preponderance), einmal kombiniert mit gegenseitiger canal paresis, neben einer deutlichen Minderung der Hörfähigkeit für hohe Töne. Die Ergebnisse lassen vermuten, dass man bei Zuständen nach Encephalitis epidemica durch die Feststellung einer directional preponderance zentrale Schäden zu einer Zeit aufdecken könnte, in der die Spätsyndrome der Krankheit in Form des Parkinsonismus noch nicht in Erscheinung treten; man könnte vielleicht so einen späteren Parkinsonismus voraussagen. Die geringe Zahl lässt nur eine Hypothese, keine sicheren Schlüsse zu.

II. Der zweite Teil der Arbeit berichtet über Hör- und Gleichgewichtsschäden bei 17 Patienten nach Meningitiden bakterieller Ätiologie.

Das Erkrankungsalter der heute durchschnittlich 11-jährigen Kinder, die nicht mit Streptomycin behandelt waren, lag zwischen zwei und sieben Jahren.

Folgende Prüfungsergebnisse wurden ermittelt:

Normal	8 Patienten
Directional preponderance	1 Patient
Direct. prep. plus gegenseitiger canal paresis	4 Patienten
Canal paresis	2 Patienten
Beiderseitige therm. Unerregbarkeit	2 Patienten

Die Ergebnisse sprechen für einen postinfektiösen Reizzustand des Vestibularapparates bei einer Reihe scheinbar gesunder Spätfälle von Meningitis. Merkwürdigerweise war die Funktion des Nervus cochlearis in dieser Serie, abgesehen von zwei Patienten, bei denen bereits während der Erkrankung eine irreversible Ertaubung eintrat, ungestört.

Zusammenfassend kommt man zu der Feststellung, dass Spätschäden bei schweren bakteriellen Meningitiden sich in erster Linie als eine Störung des Vestibularapparates offenbaren.

Zwei, zu absolutem Cochlearis- und Vestibularisausfall führende Krankheitsbilder, die in ihrer Symptomatologie weder in die Reihe der Encephalitiden noch der Meningitiden eingereiht werden können, sind abschliessend ausführlich geschildert. Es werden eine retrograde Labyrinthitis und eine virusbedingte Meningo-Encephalitis in Erwägung gezogen.

An dieser Stelle möchte ich Herrn Professor Dr. K. MÜNDNICH für die Überlassung des Themas dieser Arbeit danken. Ihm und Herrn Dr. F. X. KATTUM bin ich für wertvolle Hinweise und Hilfe bei der Ausführung der Untersuchungen und der Niederschrift zu Dank verpflichtet.

LITERATURVERZEICHNIS

1. Bárány, R.: Physiologie und Pathologie des Bogengangsapparates. Deuticke Wien, 1907.
2. Barbey, E.: Troubl. de l'équilibr. consecut. à la neur. lab. méningococcique... Anal. des mal. de l'or. 1929
3. Barré, J.A. und Greiner, G.F.:
Dysrêflex. vest.-oculair... et "Nystagmus-bereitschaft". Rev. Otol.-Neur.-Oph. 1953, 25:210
4. Barth, H.: Rhinogene Hirnhautentzündung unter besonderer Berücksichtigung der meningogenen Labyrinthitis. Z. Hals usw. Heilk. 45, 1 - 13, 1939.
5. Benenson, Z.: Der Zustand des cochleo-vestibulären Apparates bei Kindern mit tuberkulöser Meningitis. Vestn. Otol. it. d. 13. H. 429 - 37 (1951).
6. Broun: Zit. A. Becker: Arch. Ohr- usw. Heilk. 167 124 (1955).
7. Bubes, G.F.: Vestn. Otol. i. t. d. Nr. 2, 217 - 18 (1938).
8. Druss, J.G.: Labyrinthitis secondary to meningococcic meningitis. Arch. of Otolaryng. 24, 19 - 28 (1936).
9. Dusser de Barenne, J.G. und A. de Kleyn:
Vestibularuntersuchungen nach Ausschaltung einer Grosshirnhemisphäre beim Kaninchen. Graefe's Arch. Ophthal. 111, 374, 1923.

10. Economo, C. v.: Die Enceph. lethargica. Deuticke Wien 1918, Enz. lethargica, hyperkinetisch-myelitische Form, W. kl. W. N. 16, N. 17, 1920.
11. Eigler, G.: Virusmeningitis und Hörvermögen. Arch. Ohr- usw. Heilk. 167, 328, (1955).
12. Fanconi, G.: Die abakteriellen Meningitiden. Erg. inn. Med. 57, 399 - 545 (1939).
13. Fremel, F.: Vestibularapp. bei Grippeenceph. Acta Otol. Bd. 4 H. 4
14. Frenzel, H.: Spontan- und Provokations-Nystagmus als Krankheitssymptome. Springer Verl. Berlin, Göttingen, Heidelberg 1955, 72 S.
15. Glanzmann, E.: Zit. Peters: Spez. Pathol. der Krankh. des zentralen und peripheren Nervensystems, Stuttgart: G. Thieme 1951
16. Grahe, K.: Untersuchungen des Gehör- und Gleichgewichtsapparates bei Encephalitis epidemica. M. m. W. 1920, Nr. 22.
17. Grosz, K.: Zur Frage der Enc. lethargica. Wien kl. W. 1920, Nr. 9.
18. Hallpike, C.S.: Die kalorische Prüfung. Practica Oto-Rhino-Laryngologica 17, 1955, S. Karger Basel, New York.

The investigation of vestibular function, British Medical Bulletin 1956, Vol. 12, No. 2.
19. Johnson, S.: Cerebrospinal meningitis and acoustic function. Acta oto-laryn. (Stockholm) 36, 169 - 177 (1948).
20. Jongkees, L.B.: Über die Untersuchungsmethoden des Gleichgewichtsorgans. Fortschr. der Hals- Nasen- Ohrenheilk. Fasc. 1 S. Karger Basel - New York, 1953.

21. Kotz, J.L.: Die Erkrankungen des Gehörorgans im Verlaufe der epidem.cerebrospinalen Meningitis. Z. usn. Bol. 11, 378 - 388 (1934)
22. Leidler, R.: Experim. Untersuch. a. Endigungsgeb. d. N. vest. Obersteiner Neur. Instit. 1914, 21:154.
23. Portmann, G.: Le nerf auditif dans les manifestations tardives de l'encéphalite épidémique: Revue de laryngologie, otologie, rhinologie, Jan.-Fevr.1932.
24. Ruedi, L.: Fortschritte der Hals- Nasen- Ohrenheilk. Fasc. 1, S. Karger Basel-New York 1953, 263 S.
25. Saveleva, A.: Doppelseitige Schädigung des Vestibularapparates bei völliger Erhaltung des Gehörs auf einem Ohr. Vestn. Otol. i. t. d. 15, Nr. 3, 83 (1953).
26. Schacherl, M.: Die Affekt. des Cochlear- und Vestibularapp. bei Erkrankungen des Gehirns und peripheren Nervensystems, 1926 J. Springer, Berlin.
27. Schaffer, M.F.: Zit. Pette: 61. Tagung Dtsch. Ges. inn. Med., Wiesbaden, 1955.
28. Siegert, R.: Zit. Pette: 61. Tagung Dtsch. Ges. inn. Med., Wiesbaden, 1955.
29. Sivak, M.: Über meningogene Labyrinthitiden: Zit. Z. Hals- usw. Heilk. 34, 1941.
30. Trolle, E.: Defective Hearing after meningococcal meningitis. Acta oto-laryng. 38, 384 - 402 (1950).
31. Versteegh, R.: Int. Zentr. 16, 142, 1918.
32. Wittmaack, K.: Die Ortho- und Pathobiologie des Labyrinthes, 1956, G. Thieme Verlag Stuttgart 294 S.
33. Wodak, E.: Kurze Geschichte der Vestibularisforschung, G. Thieme Verlag Stuttgart, 1956, 162 S.

34. Wodak, E.: Physio-patholog. Probleme des menschlichen Vestibularapparates. Fortschritte d. Hals-Nasen- Ohrenheilk. 1, 166, S. Karger Basel - New York 1953.
35. Zippel, R.: Octavusstörungen bei occuluten, wahrscheinlich Virusmeningitiden oder Meningo-Encephalomyelitiden. Arch. Ohr- usw. Heilk. 167, 331, 1955.

L E B E N S L A U F

Am 11. April 1932 wurde ich als Sohn des Regierungs-Oberinspektors Hermann P a u l und seiner Ehefrau Maria, geb. Frohnwieser, in Schwaiganger/Garmisch geboren. Von 1938 - 1942 besuchte ich die Volksschule in Waldmohr/Pfalz und anschliessend das Realgymnasium Homburg/Saar. 1945 erfuhr meine Ausbildung durch die Evakuierung meiner Eltern nach Oberbayern eine einjährige Unterbrechung. Am 23. Juni 1952 legte ich in Homburg/Saar die Reifeprüfung ab. Im Sommer 1953 nahm ich an der Universität Innsbruck das Studium für Chemie auf. Im Winter-Semester 1953/54 immatrikulierte ich mich an der gleichen Universität für Medizin. Vom Sommer-Halbjahr 1954 bis einschliesslich Winter-Semester 1955/56 studierte ich an der medizinischen Fakultät der Universität Heidelberg, wo ich am 28. Februar 1956 die ärztliche Vorprüfung ablegte. Meine klinische Ausbildung begann ich im Sommer-Halbjahr 1956 an der Universität in Kiel. Die folgenden fünf Semester studierte ich an der Universität München. Hier beendete ich das Studium nach dem Winter-Semester 1958/59 mit dem Staatsexamen.

